Aus der K. Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten zu Erlangen.
(Direktor Prof. Dr. Denker.)

# Über das Verhalten der Stria vascularis bei angeborener Taubstummheit.

Inaugural-Dissertation

zur

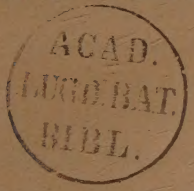
Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

K. B. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen




vorgelegt von

Sakutaro Kano
aus Gifu in Japan.

Tag der mündlichen Prüfung: 20. Juli 1909.

Erlangen.
K. B. Hof- u. Univ.-Buchdruckerei von Junge & Sohn.
1909.

17

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät der Universität Erlangen.

Referent: Herr Professor Dr. A. Denker.
Dekan: Herr Professor Dr. L. Heim.

Aus der K. Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten zu Erlangen.
(Direktor Prof. Dr. Denker.)

## Allgemeine Ursache der angeborenen Taubstummheit.

Die angeborene Taubstummheit kann bedingt werden durch eine fötale Meningitis, durch Bildungsanomalien im inneren Ohr, oder sie schließt sich an einen intrauterin überstandenen Entzündungsvorgang im Gehörorgan an.

Nach der Taubstummenstatistik spielt ätiologisch eine wichtige Rolle die Vererbung; die Taubstummheit kann dabei von den Eltern auf die Kinder direkt vererbt werden, oder sie zeigt sich erst im zweiten, dritten oder in einem noch späteren Gliede. Aus den Mitteilungen von Wilde über die Taubstummen in Irland geht hervor, daß unter 123 Kindern von 98 Ehen Taubstummer nur in einem Falle Taubheit vorhanden war. Mygind fand in jeder siebten bis achten Ehe, wo beide Gatten taubstumm waren, und in jeder 14. bis 15. Ehe, wo der eine Gatte taubstumm war, ein taubstummes Kind. Merkwürdig ist die Tatsache, daß in einer Familie angeborene Taubheit zuweilen nur bei den Kindern des männlichen, oder nur bei denen des weiblichen Geschlechtes besteht. Als Ursache einer angeborenen Taubheit ist auch eine Summierung von Konstitutionsanomalien von väterlicher und mütterlicher Seite in Betracht zu ziehen. Es ist dies besonders dann der Fall, wenn eine solche konstitutionelle Affektion der Eltern eine gleichartige ist, so besonders bei deren Abstammung von einer gemeinsamen Familie,

in welcher eine gewisse Konstitutionsanomalie besteht. Darin dürfte auch der Grund liegen, warum die aus Verwandtschaftsehen hervorgegangenen Kinder häufig an Skrophulose, Tuberkulose, Geisteskrankheiten und so auch an Taubheit leiden; damit erklärt sich ferner zum Teil die Tatsache, daß, angesehen von lokalen Verhältnissen, in einer abgeschlossenen Gebirgsortschaft, in der gewöhnlich die Inzucht gefördert wird, häufig Kretinismus, Taubheit etc. vorkommen. Bei angeborener Taubheit findet sich als häufige Komplikation die Retinitis pigmentosa, die besonders bei Ehen zwischen Blutsverwandten beobachtet wird.

## Allgemeiner Befund bei der angeborenen Taubstummheit.

Die pathologischen Veränderungen, welche die Taubstummheit bedingen, lokalisieren sich anatomisch an verschiedenen Stellen; im Gehirn, in dem Verlauf des N. cochlearis bis zur Schnecke, drittens in dem Verlauf desselben innerhalb der Schnecke, ferner in den Ganglien des Canalis spiralis Rosenthalii und endlich im Ductus cochlearis selbst.

Durch zahlreiche, sehr gründliche Arbeiten verschiedener Otologen wurden in den letzten Jahren die Kenntnisse in der pathologischen Anatomie der Taubstummheit bedeutend gefördert, und durch die zusammenfassende Arbeit Siebenmanns, über die er auf der 13. Versammlung der deutschen otologischen Gesellschaft in Berlin Bericht erstattete, hat die pathologische Anatomie der angeborenen Taubstummheit ein ziemlich scharf präzisiertes Bild gewonnen. Er berichtete, daß im ganzen 17 Sektionen von Gehörorganen mit angeborener Taubheit bekannt seien, bei

denen das Ergebnis des Labyrinthbefundes ein positives war. Nach Siebenmann unterscheidet man zwei Hauptgruppen: Fälle mit Aplasie des ganzen Labyrinthes und Fälle mit Vorhandensein des ganzen knöchernen und häutigen Labyrinthes, aber mit mehr oder weniger ausgedehnter Epitheldegeneration einzelner Abschnitte des endolymphatischen Raumes. Aus der ersten Hauptgruppe ist nur ein einziger Fall von Michel 1863 bekannt. Die zweite Gruppe teilt Siebenmann wieder in zwei Abteilungen, die eine, bei welcher sich die Degeneration des Epithels auf das der Lamina spiral. membran. beschränkt. (Fälle von Katz 1897 und Siebenmann 1900.) In der zweiten Unterabteilung sind die Fälle eingereiht, bei denen eine „ausgedehntere Epithelmetaplasie, fehlende oder mangelhafte Entwicklung des Sinnesepithels, kombiniert mit Ektasie und Kollaps der häutigen Labyrinthwand der Pars inferior" beobachtet wurde. Die letztgenannte Gruppe hat Siebenmann in drei Typen abgeteilt, nämlich Typus Siebenmann (Fall von Siebenmann 1903), Typus Mondini (Mondini, Alexander 1902) und Typus Scheibe (Scheibe 1892 und 1895, Katz 1902, Siebenmann-Oppikofer 1903 und Siebenmann 1904). Das Charakteristische an den einzelnen drei Typen sei in wenigen Worten hervorgehoben.

Als charakteristisch für den Typus Siebenmann sind bei bedeutenden Hörresten eigentümliche Veränderungen im Mittelohr, Verengerung oder bindegewebiger Verschluß der Fensternischen, Verdickung der Stapesplatte etc., während die Veränderungen im inneren Ohr auffallend gering sind: bei dem Typus Mondini besteht das Hauptmerkmal in einer hoch-

gradigen Erweiterung des Aequatuctus vestibuli und der häutigen Schneckenspitze derart, daß auch die betreffenden knöchernen Kanalwände nur zu teilweiser Anlage kommen, außerdem finden sich Atrophie des Hörnerven im Stamm, Ästen und deren Ganglien, herdförmige Atrophie und Degeneration des Epithels aller Wände des Ductus cochlearis; für den Typus Scheibe ist charakteristisch die bedeutende Epitheldegeneration und die hochgradige Ektasie des Sacculus, daneben zeigt sich im Ductus cochlearis stärkere Faltenbildung.

Von den in den letzten Jahren publizierten Fällen sind dem Typus Siebenmann mehr oder weniger hinzuzuzählen die Fälle von Habermann 1904, Nager 1906 und Denker 1908, dem Typus Scheibe sind die Fälle von Watsuji 1904, Schwabach 1904, Lindt 1905, Panse 1905, Alexander 1905, Goerke 1906, Denker 1907, Schwabach 1907, Siebenmann und Bing 1907 und Alt 1908 hinzuzuzählen.

Im Jahre 1908 teilte Goerke die Taubstummen nach pathalogisch-anatomischen Gesichtspunkten in zwei Hauptgruppen: Die erste Gruppe umfaßt die Fälle von „embryonaler Taubstummheit“, die zweite Gruppe die von „postembryonaler Taubstummheit“. Die erste Gruppe scheidet er in drei Abteilungen, nämlich:

A. Fälle, bei denen sich grobe Veränderungen in der äußeren Form und Gestaltung des knöchernen und häutigen Labyrinths (bezw. der übrigen Teile des Ohres) finden.

B. Fälle, bei denen im wesentlichen der Nerven-Ganglienapparat einschließlich des zentralen Verlaufes und einschließlich des Sinnesepithels betroffen ist.

C. Fälle, bei denen die äußere Gesamtform des Labyrinths normal ist, dagegen Form- und Lageveränderungen an den Wandungen des endolymphatischen Raumes (wie Ausbuchtung, Kollaps, Faltenbildung) zu verzeichnen sind.

Bei der postembryonalen Taubstummheit unterscheidet Goerke:

A. Fälle von Taubstummheit durch primäre Erkrankung des inneren Ohres und zwar

a) primäre Erkrankung des Nerven und seiner Ganglien;

b) sekundäre Erkrankung des inneren Ohres und zwar

α) durch meningitische (bezw. encephalitische) Prozesse: Meningeale Form;

β) durch optische Prozesse: Tympanale Form.

Die der angeborenen Taubheit zugrunde liegenden Veränderungen lassen sich nach den bisherigen Angaben der Autoren entweder als eine intranterine Entwicklungshemmung des inneren Ohres oder als eine Folgeerscheinung einer im embryonalen Leben überstandenen Entzündung desselben auffassen.

Zur 1. Gruppe gehören die beiden Fälle von Katz 1897 und 1902, Scheibe 1891 und 1895, Siebenmann 1903 und 1904 und der Fall von Watsuji 1904, Schwabach 1907, Siebenmann-Bing 1907, Alt 1908;

zur 2. Gruppe der Fall von Habermann 1904, Nager 1906, Iwanow 1907.

Keiner der beiden Gruppen sind mit Bestimmtheit zuzuzählen die Fälle von Oppikofer 1903, von Schwabach 1904, Panse 1905, Lindt 1905, Ale-

xander 1904 und 1905, von Goerke 1906, von Denker 1907 und 1908.

Für die Feststellung des intrauterin überstandenen Labyrinthitis sind Verklebungen und Dickenzunahme in der Bindegewebsschicht und im Knochen von Wichtigkeit, während bei den Fällen im Anschluß an eine Meningitis sich im ganzen Labyrinth die pathologischen Veränderungen (Fall von Habermann 1904): nach Moos 1894 und Bezold 1897 ist die infolge der Gehirnentzündung entstandene Taubstummheit oft von ausgesprochenen Gleichgewichtsstörungen begleitet. Entwicklungshemmung läßt sich im Labyrinth besonders im häutigen Teile desselben nachweisen, so im Ductus cochlearis an dem Vorhandensein von embryonalem Gewebe, an dem vollständigen Fehlen einer Papilla acustica, der rudimentären Entwicklung der Cortischen Membran und der Stria vascularis, der mangelhaften Gefäßentwicklung daselbst, der Hypoplasie des Ganglionspirale und der Cochlearisfasern, sowie auch an der ovalen Form des Ductus cochlearis u. s. w.

Über die Bedeutung der Entwicklung der Stria vascularis für die Ernährung des häutigen Labyrinthes liegen von seiten der Autoren noch keine näheren Angaben vor, nur Denker gibt in der vierten Lieferung der Anatomie der Taubstummheit einen ursächlichen Zusammenhang derselben Ausdruck; er schreibt: „Als ursächliches Moment für die Hemmungsschilderung dürfte wahrscheinlich das Fehlen oder die mangelhafte Ausbildung der Stria vascularis anzusprechen sein.“

Auf Veranlassung von Herrn Professor Denker habe ich die Angaben über die Stria vascularis bei den bisher veröffentlichten Fällen von angeborener

Taubstummheit zusammengestellt, eine große Zahl von histologischen Schnitten durch das Taubstummenohr studiert und dann versucht, im folgenden der Frage eines etwaigen Zusammenhanges zwischen der Entwicklung der Stria vascularis und der des Labyrinthes näher zu treten.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Denker für die Überlassung der Arbeit sowie seine freundliche Unterstützung meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

## Entwicklungsgeschichte und Physiologie der Stria vascularis.

Die Stria vascularis liegt in der Außenwand des Ductus cochlearis und zeigt beim Erwachsenen eine sichelförmige Gestalt. Gegen die Crista membrana Reissneri flacht sich die Stria allmählich ab und endet auch daselbst: das nämliche geschieht nach der Prominentia spiralis hin, deren Epithel einschichtig und wenigstens in der oberen Hälfte ziemlich niedrig ist. An Schnitten lassen sich drei Schichten unterscheiden, die ohne scharfe Abgrenzung ineinander übergehen. Die erste Schicht ist eine einfache Epithellage an der Oberfläche, die aus unregelmäßig polygonalen Zellen aufgebaut sind. Die zweite Schicht ist zellarm und besteht zum größten Teil aus in verschiedener Richtung ziehenden feinen Bindegewebsfasern, zwischen denen Gefäße und Pigment zerstreut sind, die dritte Schicht setzt sich wieder aus zur Oberfläche parallel verlaufende Bindegewebsfasern mit dazwischen gelagerten längeren Kernen zusammen.

Die erste Erwähnung der Stria vascularis findet

sich im Jahre 1851 bei Alphonse Corti, der sie bei allen von ihm untersuchten Säugetieren sah.

Bezüglich der physiologischen Funktion der Stria vascularis glaubte er einen gewissen Zusammenhang mit der Sekretion der Endolymphe annehmen zu müssen. Später untersuchte Deiter 1860 die Lamia spiralis membranacea, Böttcher 1869, Gottstein 1871 und Retzius 1884 den feineren Bau und die Entwicklung der Stria vascularis. In den letzten Jahren publizierten Katz 1891 und 1894, Leimgruber 1903 und Schwabach 1907 ihre embryologischen, anatomischen Studien der Stria vascularis.

Das Gehörgrübchen, welches durch Einstülpung des Ektoderms entsteht, bildet das jüngste (von His beim menschlichen Embryo von 2,4 mm Nackensteißlänge) beobachtete Entwicklungsstadium der Ohrenlage. Schon bei 2,6 mm und 4,0 mm Nackensteißlänge findet sich das Grübchen abgeschnürt und geschlossen zu einem 0,3—0,4 mm im Durchmesser haltenden Bläschen.

Dasselbe liegt als paariges Organ etwas hinter der größten Ausweitung der Rautengrube dem Nachhirn an. Seine Wandauskleidung besteht durchwegs aus relativ hohem Epithel. Am Ende des ersten Schwangerschaftsmonates entsteht aus dem Gehörbläschen der Recessus labyrinthi. Derselbe schiebt sich zwischen dem hinteren Ende des Labyrinthbläschens und der Hirnwand noch eine kurze Strecke über ersteres hinaus nach rückwärts; er entspricht dem späteren Ductus und Saccus endolymphaticus. In diesem Stadium läßt eine seichte Rinne an der inneren Wand neben dem Ansatz des Recessuslabyrinthi schon jetzt die spätere

Grenze zwischen vestibularem und cochlearem Teil der Gehörblase erkennen.

Eine weitere in diese Entwicklungsperiode fallende Veränderung besteht darin, daß der vordere Teil des Labyrinthbläschens — die spätere Schnecke — sich hakenförmig nach oben biegt. Anfangs des dritten Monats beginnt die knorpelige Zone der Labyrinthkapsel sich in embryonalen Hyalinknorpel umzuwandeln. Der auf dem Querschnitt fast kreisrunde Ductus cochlearis ist $1^1/_2$mal aufgerollt, und derjenige Teil des Ganglion acusticum, welcher später zum Ganglion spirale wird, hat diese Windung ebenfalls mit ausgeführt. Nach Leimgruber ist am Ende des dritten Monates die Schnecke des menschlichen Fötus aus zwei Windungen zusammengesetzt. Der Querschnitt des Ductus cochlearis ist in der unteren Windung unregelmäßig viereckig, in der oberen hingegen oval. Die Auskleidung desselben besteht außen und oben in beiden Windungen aus einem einschichtigen Zylinderepithel, unten zum Teil dagegen aus einem mehrschichtigen. In der Basalwindung sind an Stelle der späteren Skalen bereits kleine Lumina vorhanden, in der zweiten Windung dagegen sind sie erst angedeutet durch Lockerung des Bindegewebes.

Im Anfang des vierten Monates besitzt die Schnecke schon ihre $2^1/_2$ Windungen und zwar findet sich am deutlichsten in der basalen, — wenn auch noch in plumpen Umrissen — schon die charakteristische Wandgestaltung des Ductus cochlearis mit der Stria vascularis, dem Limbus, dem gefransten Rand des Labium vestibulare und in allen Windungen auch die schief radiär gestreifte Cortische Membran. In dem spiralen Wulst, aus welchem später das Cortische Organ her-

vorgeht und dessen Zellen durch deutliches Konvergieren ihrer oberen Enden ihre später definitive Stellung einzunehmen beginnen, bereiten sich in dieser Periode ein Zerklüftungsprozeß vor, der von His auch an den Epithelien anderer Organe im embryonalen Stadium beobachtet worden ist, und als dessen Endresultat sich sogen. Säulen — oder Leiterepithel — hier die Cortischen und Deiterschen Zellen — allmählich herausbilden.

Nach Leimgruber besteht die Schnecke des menschlichen Fötus am Ende des sechsten Monats aus $2^1/_2$ Windungen, in welchen allen sich eine Scala vestibuli und Scala tympani mit völlig glatter Wendung vorfindet. Der Querschnitt durch den Ductus cochlearis ist dreieckig wie beim Erwachsenen. An der Außenwand des Ductus cochlearis hebt sich deutlich ein dem Lumen anliegender plan-konvexer Streifen ab, der oben an der Membrana vestibularis Reissneri beginnt und an der Prominentia spiralis scharf endigt. Es ist dies die Stria vascularis, die auch wieder dreischichtig ist: 1. Dem Lumen zu liegt eine einfache Schicht eines niedrigen Epithels, dessen Zellen nur etwa halb oder höchstens gleich hoch wie breit sind; die Zellgrenzen sind teilweise zu erkennen. 2. Die mittlere Schicht besteht aus einem sehr lockeren, einige Blutgefäße enthaltenden Bindegewebe. 3. Den Anschluß nach außen gegen das gewöhnliche Bindegewebe bildet eine Schicht eines faserigen straffen Bindegewebes mit 1– 2 Kernlagen. Pigment ist nur in geringer Menge vorhanden und zwar nicht als Pigmentzellen, sondern es liegt als kleine Körnchen in der mittleren Schicht zerstreut.

Einige derselben liegen direkt unter der oberen Epithellage und dringen sogar zwischen der Zellen ein.

Nach Böttcher und Leimgruber zieht sich der erwähnte plan-konvexe Streifen am Ende des embryonalen Lebens in seiner oberen Partie — im Gebiete der späteren Stria vascularis — ein, so daß an dessen Stelle eine Einsenkung entsteht, und Hand in Hand damit geht die Ausbildung einer Vorwölbung und einer anderen Einsenkung im tympanalen Abschnitte — der Prominentia spiralis und des Sulcus spiralis externus.

Ende des sechsten Monats ist das Labyrinth allseitig von Knochen eingeschlossen, ausnahmsweise findet man aber schon beim Fötus im Anfange des fünften Monats diesen Prozeß ebensoweit gediehen.

Leimgruber beschreibt bei einem $3^1/_2$jährigen Knaben an der Stria vascularis wieder die schon genannten drei Schichten: 1. Eine Epithelschicht an der Oberfläche, die aus kubischen Zellen aufgebaut ist, mit an der Basis undeutlicher und unregelmäßiger Grenze. 2. In der mittleren breiten Schicht sind die Bindegewebskerne ziemlich spärlich, zeigen aber eine viel deutlichere Struktur als die Epithelkerne. Pigment ist etwas reichlicher als früher, findet sich nicht nur in den Zellen lokalisiert, sondern ist über die ganze Schicht als einzelne gröbere und feinere Körnchen zerstreut. 3. Die äußere Schicht wird gebildet durch straffe Bindegewebefasern mit 2—3 Reihen länglicher Kerne.

Gegen die Prominentia spiralis zu flacht sich die Stria vascularis ab, wobei die mittlere Schicht ganz verloren geht; nur das Epithel und die dritte Schicht gehen auf den Vorsprung über. Das an der oberen Fläche der Prominentia sehr niedere platte Epithel wird am unteren Abhange derselben rasch wieder

höher, zylindrisch, verliert aber seine Einschichtigkeit nicht und geht dann in das Epithel der Lamina spiralis membranacea über.

Die physiologische Funktion der Stria vascularis ist nicht mit Sicherheit bekannt. Nach den bisherigen Ansichten schreibt man ihr die Sekretion der Endolymphe zu. Nach Urbantschitsch fließt der Liquor endolymph. wahrscheinlich durch die Arachnoidealscheide des Acusticus und der Gefäße in den Subarachnoidealraum ab, und erneuert sich vielleicht per diffusionem durch den Ductus endolymphaticus, besonders durch dessen Saccus aus den epi- oder endoduralen serösen Bahnen.

## Kasuistik über das Verhalten der Stria vascularis bei angeborener Taubheit.

Im ganzen konnte ich 24 Fälle von angeborener Taubstummheit in der Literatur sammeln, bei denen ein positiver Labyrinthbefund vorlag. Die Veränderungen im Labyrinth sollen im folgenden mit besonderer Berücksichtigung der Stria vascularis kurz dargelegt werden; es sind dabei, falls sich am rechten und linken Schläfenbein übereinstimmender Befund zeigte, beider Seiten zugleich beschrieben und nur im Falle eines Unterschiedes die betreffende Seite genannt.

1. Fall. Scheibe (27) 1892. 47 jähriger Mann.

A. An der Basis beider Stirnlappen ist die innerste Windung in je markstückgroßem Umfange zystös entartet, die Nische des runden Fensters beiderseits durch etwas trübe radiäre Stränge überbrückt.

Der Schneckennerv zeigt im Tract. foramin., im Zentralkanal und im weiteren Verlauf durch die Lamina

spiralis ossea hochgradige Atrophie. Im Rosenthalschen Kanal findet sich in allen Windungen gleichmäßig eine quantitative Atrophie des Ganglionspirale. Abnormer Ansatz der Reißnerschen Membran und Verklebung mit der Lamina ossea und der Schneckenwand. Nur rudimentär entwickelt ist streckenweise die Membrana Corti. Das Cortische Organ ist beiderseits in der ganzen Schnecke vorhanden, aber niedriger als normal und enthält Einlagerungen von Hyalin, die Pfeilerzellen sind nur angedeutet oder überhaupt nicht zu sehen. Atrophie des Nervus saccul. und Ampullae posterioris.

B. Bezüglich der Stria vascularis liegen folgende Veränderungen vor: Auffallend ist eine leistenförmige Erhebung, die sich beiderseits auf zwei verschieden langen Strecken findet; sie ist höher als die Prominentia spiralis. Der nicht von der Erhebung eingenommene Teil der Stria ist mit flachen Epithel bekleidet. Das auf dem Durchschnitt papillenartige Gebilde dieser Leiste selbst besteht aus Zellen, zwischen denen sich Pigment findet, und schließt an einigen Stellen Lücken ein; Gefäße sind wenig vorhanden. Die Prominentia spiralis ist beiderseits durchweg normal.

2. Fall. Scheibe (28) 1895. 11 Jahre altes Kind.

A. Die weichen Hirnhäute zeigen auf der ganzen Konvexität beiderseits starke weißliche Trübungen, welche über den Sulci die Häute mehr oder weniger vollständig undurchsichtig erscheinen lassen. An der Basis verliert sich die Trübung allmählich. Im Mittelohr beiderseits eine frische Entzündung. Die Pars mastoidea zeigt beiderseits nur ziemlich hyperämische

spongiöse Substanz ohne pneumatische Zellen. Der Hörnerv, welcher außerhalb des Schläfenbeins anscheinend normal war, weist im Labyrinth atrophische Veränderungen auf, die sich auf einen Teil des Ramus posterior und des Schneckenastes beschränken. Das Ganglion spirale beteiligt sich ebenfalls nur in der ersten Windung an der Atrophie. Das Cortische Organ ist zum größten Teil der Basalwindung nur angedeutet; in den oberen Windungen ist es zwar niedriger als normal, zeigt aber seine gewöhnliche Gestalt. Die Cortische Membran zeigt nur auf einigen kurzen Strecken normalen Bau. Die Reißnerische Membran ist nach dem Ductus cochlearis zu stark eingesunken, als wäre sie mit der Membrana basilaris verwachsen.

B. Die Stria vascularis zeigt fast in der ganzen Schnecke ein abnormes Verhalten. Meist erscheint sie hypertrophisch und springt entweder knopf- oder blasenförmig in das Lumen des Ductus cochlearis vor. Diese Prominenzen der Stria vascularis bestehen wenigstens auf ihrer Höhe, nur aus einer Reihe niederer Zellen, ebenso wie die Hülle der Cortischen Membran.

3. Fall. Oppikofer. I. (20) 1903. 50jährige Frau.

A. Das Gehirn ohne Besonderheit. Atrophie des Ganglion spirale und der aus ihm abgehenden Fasern bei wenig atrophischem Acusticusstamm. Mangelhafte Entwicklung und stellenweises Fehlen des Cortischen Organes, embryonales Stadium der Membrana tectoria in der Spitzenwindung. Prominentia spiralis, Reißnersche Membran erscheint unverändert. Normales Verhalten des übrigen Labyrinthes sowie des Mittelohres.

B. Die Stria vascularis ragt in allen Windungen stark in den Ductus hinein, embryonales Stadium derselben in alleu Windungen. Im übrigen ist sie völlig normal gebildet und reich an Pigment.

4. Fall. Oppikofer. II. (20) 1903. 69 Jahre alter Mann.

A. Auf beiden Seiten ist das Cortische Organ und die Membrana tectoria höchst mangelhaft entwickelt. Das Ganglion cochleare zählt nur wenige Ganglienzellen und wenige Nervenfasern. Die laterale Sacculuswand ist in Falten gelegt; die Macula saccularis ist atrophisch. Musc. tensor tympani und Musc. stapedius sind atrophisch.

B. Die Stria vascularis zeigt streckenweise gefaltetes, sehr kernarmes Epithel, das sich von seiner bindegewebigen Unterlage blasig abgehoben hat und mit der Cortischen Membran verklebt ist. Das Striagewebe ist ohne Epithel und meistens auch völlig ohne Pigment. Fehlt aber die soeben beschriebene Anomalie, so hat die Stria vascularis entweder ihr normales Aussehen, oder sie ist schwach entwickelt und gegen den Ductus cochlearis zu durch ein dünnes, äußerst kernarmes homogenes Band abgegrenzt.

5. Fall. Alexander (1) 1904. 35 Jahre alter Mann.

A. Atrophie des Nervus octavus in Stamm, seinen Ästen und seinen Ganglien sowohl in der Pars inferior wie superior. Atrophie der Nervenendstellen (Macula utriculi, Macula sacculi, Cristae ampullares, Cortisches Organ). Herdförmige Atrophie und Degeneration des Ligamentum spirale, der Crista spiralis, und der Cortischen Membran.

Entwicklungshemmung der Schneckenkapsel: a) Beiderseits niedrige knöcherne Schneckenkuppel, Defekt der Lamina spiralis ossea primaria, und des Modiolus von der Mittelwindung an nach aufwärts. b) Teilweiser Defekt der knöchernen Spindel und der Skalensepten. c) Beiderseits Blutgefäßarmut und gänzlicher Pigmentmangel des ganzen inneren Ohres. Im linken Ohr chronische Entzündung.

B. Die Stria vascularis zeigt ein sehr verschiedenes anormales Verhalten. Sie kann ganz fehlen und ist dann durch Plattenepithel ersetzt, oder es sind Reste der Stria in Form eines zylinderischen Epithels vorhanden, oder es finden sich kleine Zysten. An Stellen, an welchen die Stria vascularis der Form noch besser erhalten ist, werden nur höchst selten derartige zysten- oder zapfenartige Anhänge, oder einer Verflüssigung entsprechende zirkumskripte Hohlräume an der Innenwand angetroffen. Das Vas prominens und Vas spirale ist nur an wenigen Stellen vorhanden, wie überhaupt die ganze Schnecke auffallend arm an Blutgefäßen ist.

6. Fall. Habermann (11) 1904. 44jährige Frau.

A. Im rechten Mittelohr geringgradige chronische Entzündung mit mäßiger Hyperostose am Promontorium vor dem ovalen Fenster und an der vorderen Wand der Nische. Im linken Ohr besteht Hyperostose des ganzen Knochens der Pyramide mit Verengerung des inneren Gehörganges und der Schneckenwasserleitung. Atrophie der Nerven der beiden Schnecken und der runden Säckchen nebst Atrophie der Ganglienzellen der Schnecke. Vergrößerung des Ductus cochlearis, bei teilweiser Verlötung desselben. Hypoplasie des

Cortischen Organes. Die Reißnersche Membran teilweise mit der Stria vascularis verwachsen.

B. Die Stria vascularis zeigt an verschiedenen Stellen der Schnecke ein sehr variables Aussehen bis zum vollständigen Fehlen. Die im Querschnitt runde Form weicht jedoch bald einer mehr dreieckigen, deren Basis nur zum Teil mit der äußeren Wand verwachsen ist. Die in dem Ductus cochlearis hineingehende Spitze der Stria zeigt stellenweise zackige Vorsprünge einzelner Zellen. Gefäße fehlen ganz. Nur in der Mittelwandung zeigt die Stria normales Verhalten, hier finden sich auch zahlreiche Epithelzellen und reichliches Pigment.

7. Fall. Panse I. (21) 1905.

A. Im linken Ohr chronische Mittelohrentzündung, knöcherne Ankylose des hinteren Stapesschenkels mit den ovalen Fenster; im rechten Ohr erweiterte Blutgefäße an der Fenster vestibularis, ebenso auf dem Promontorium, links besteht Auflockerung des Stapesvestibularknorpels. Atrophie des Nerv. acust. und der Ganglienzellen, sowie der Cortischen Membran. Atrophie des Cortischen Organs. Reißnersche Membran stellenweise mit der Pars basiralis verwachsen. Im rechten Ohr kolloide Degeneration der Macula utriculi, Dilatation des Sacculus und ebenfalls kolloide Degeneration des Epithels.

B. Im linken Ohr zeigt sich die Stria vascularis in der Basal- und Mittelwindung gut erhalten in der Spitzenwindung mit dem Zellkonglomerat des Basalteiles verschmolzen. Die Prominentia spiralis in den beiden unteren Windungen gut entwickelt. Rechts ist die Stria vascularis in allen Windungen als flacher

Hügel zu erkennen, an dem aber der Epithelsaum deutlich hervortritt, zum Teil auch die Prominentia spiralis.

8. Fall. Panse II. (21) 1905. 71jähriger Mann.

A. Im rechten Ohr nur wenige zarte Fäden, die nach der ovalen Nische ziehen. Links ist die Membrana Reissneri zum Teil fehlend, zum Teil angelötet. Membrana corti mißgestaltet, aber meist vorhanden. Das Cortische Organ nur ein undeutlicher Zellhaufen. Nur spärliche Spiralganglien und Acusticusfasern.

Rechts: Membrana Reissneri aufgefasert in dem Vorhofs- und Basalteil, in der Mitte fehlend, Cortische Membran in den aufgefaserten Strecken fehlend, sonst mißgestaltet als Kugel oder Pinsel vorhanden mit Epithel überzogen. Cortisches Organ nur in der Mitte und oben erhalten als Hügel von Kolloidklumpen und atypischen Zellen.

B. Rechts: Die Stria vascularis zeigt nirgends die gewöhnliche Form, Prominentia spiralis und Vas prominens fehlen, vom Epithel ist kaum etwas zu erkennen, es finden sich nur große Kolloidklumpen mit konzentrisch angeordneten Kernen und Zellgeweben. An diese Kolloidhaufen legt sich an einigen Stellen das Netz der aufgefaserten Membrana Reissneri an. Die gefäßhaltige Zone unter dem Epithel fehlt. Links ist die Stria vascularis wie rechts kolloid entartet, die blutgefäßreiche Schicht fehlt. Prominentia spiralis und Vas prominens nirgends deutlich.

9. Fall. Katz (15) 1897. 62jähriger Mann.

A. Totale Atrophie des N. cochlearis innerhalb des Modiolus und zwischen den Platten der Lamina spiralis ossea; die letztere auffallend verdünnt, wie

dies regelmäßig bei lange Zeit bestehender Atrophie des N. cochlearis beobachtet wird. Innerhalb des Porus acusticus int. sind die Nervenfasern vorhanden, jedoch verschmälert; die Ganglienzellen im Canalis spiralis fehlen vollständig. Entzündliche Erscheinungen oder deren Produkte innerhalb der Schnecken fehlen; Cortisches Organ atrophisch. Im Vorhof zeigen sich die Nerven der Säckchen unwesentlich verdünnt. Der ganze Paukenapparat, speziell der Steigbügel und das Ringband intakt, ebenso das Trommelfell.

B. Eine Beschreibung der Stria vascularis fehlt.

10. Fall. Katz (16) 1902. Von einem Taubstummen.

A. Atrophie der N. acustic. mit auffallender Verschmälerung der Lam. spir. ossea mit erheblichem Schwund der Ganglienzellen im Canal. spir. Rosenthalii. Im Vorhof fanden sich ebenfalls atrophische Zustände des N. vestibul. und der Säckchen.

B. Über die Stria vascularis fehlt die Beschreibung.

11. Fall. Schwabach (29) 1904. 57 Jahre alte Frau.

A. Beiderseits Atrophie des N. cochlearis und sacculars, des Cortischen Organes, der Ganglienzellen und der Membrana tectoria. Knochenbildung in der Scala tympani der Basalwindung der rechten Schnecke und in der Scala vestibuli in der axialen Partie der Schneckenwand.

B. Stria vascularis ist vielleicht etwas breiter als in der Norm und mit reichlichem Pigment versehen.

12. Fall. Siebenmann (25) 1904. 53jähriger Mann.

A. Nirgends Schwund der Gelenkknorpel noch Spongiosierung des Knochens. Runde Fensternische knöchern, allgemein verengt und zudem mit Fettgewebe gefüllt. — Alles übrige normal. Atrophie des N. cochlearis, der Ganglienzellen und des Cortischen Organes. Reißnersche Membran stellenweise mit Stria vascularis und Cortischer Membran verklebt.

B. Die Stria vascularis ist in der Höhendimension reduziert; stellenweise — namentlich in der oberen Schneckenhälfte — fehlt sie beinahe.

13. Fall. Watsuji (35) 1904. 41jähriger Mann.

A. Atrophie und Degeneration des Stammes und der Äste des N. acusticus. Ganglienspirale und Nervenfasern ebenfalls atrophisch. Auffallend variabel ist die Lage der Membrana Reissneri, die teilweise mit der Crista der Membrana basilaris verklebt ist.

B. Die Stria vascularis zeigt ebenfalls an verschiedenen Stellen Mißbildung. Zum Teil besteht sie aus einem schmalen kurzen Streifen von Epithel, das einreihig, klein und niedrig ist und wie das Epithel im Sulcus internus und externus aussieht. Diesem Bilde begegnet man besonders da, wo die Membrana Reissneri mit der Oberfläche verklebt ist; sie führt auch Gefäße und Pigment, wenn auch diese beide meist nicht reichlich sind. Wo die Verklebung der Membrana Reissneri mit der Oberfläche der Stria ausbleibt, zeigt sich diese meist etwas entwickelter; doch gibt es auch Stellen, an denen die Stria ganz verschwunden ist.

14. Fall. Alexander (2) 1905. 31jährige Frau.

A. Pathologische Fixation des Steigbügels. Einengung der Nische zum runden Fenster. Auffallend faserige Struktur in manchen Teilen (besonders an der Basis) der Schneckenkapsel. Pathologische Knochenherde vom Typus des bei Otosklerose gefundenen pathologischen Knochens an der Paukenhöhlenwand, an der Labyrinthkapsel, in der Umgebung des Steigbügels und in der Steigbügelplatte selbst. Sacculus rechts rudimentär vorhanden. Der Canalis utriculosaccularis, vestibularer Anteil des Ductus endolymphaticus, sowie der Saccus endolymphaticus beiderseits fehlend. Ductus reuniens rechts fehlend, Caecum vestibulare beiderseits rudimentär, spaltförmig. Der Ductus cochlearis streckenweise verkleinert, der endolymphatische Raum durch Herabsinken und zirkumskripte Verlötung der Vestibularmembran verkleinert oder durch Auftreten von Septen parzelliert. Alle Nervenendstellen vollkommen atrophisch und degeneriert. Die Macula sacculi beiderseits fehlend. Rechts wie links besteht hochgradige Atrophie des Nervus VIII und seiner Ganglien mit totalem Defekt des N. saccularis. Atrophische (Hypoplastische) Verdünnung des N. facialis im inneren Gehörgang.

B. Die Stria vascularis fehlt stellenweise gänzlich oder ist nur in Form eines platten bis kubischen Epithels vorhanden, an anderen Stellen findet sie sich in Form eines schmalen Streifens, der an vielen Stellen in das endolymphatische Lumen vorspringt, so daß im Radiärschnitt tumorähnliche Vorsprünge an der peripheren Schneckenkanalwand zu sehen sind. Dabei zeigt sich, daß die regionären Blutgefäße und Kapillaren, die normalerweise die Stria reichlich

durchziehen und welchen ja auch die Stria ihre charakteristische histologische Beschaffenheit verdankt, nur an den Stellen gänzlich fehlen, an welchen auch die Stria rudimentär in Form des erwähnten einfachen Epithelstreifens entwickelt ist. Wo sich dagegen die tumorähnlichen Erhebungen finden, ergeben sich ganz regellos verteilte Blutgefäße oder Blutgefäßmangel. Was die Zellhügel oder Leisten selbst anlangt, so bestehen sie aus dicht angeordneten, zumeist spindelförmigen Bindegewebszellen; ihre manchmal gefurchte Oberfläche wird von einer einfachen Epithellage, die platt, kubisch oder zylindrisch sein kann, bekleidet, knapp unter dem Epithel oder im Bindegewebe finden sich Blutgefäße, sofern nicht der ganze Zellhügel gefäßlos ist; in dem Zellhügel selbst findet man an einzelnen Stellen hämalaungefärbte, kugelige oder unregelmäßig geformte homogene Klümpchen. Die Stria ist, wie das ganze Labyrinth, pigmentfrei.

15. Fall. Lindt (18) 1905. 29jährige Frau.

A. Normales äußeres und mittleres Ohr. Normale Labyrinthkapsel mit Ausnahme eines kleinen otosklerotischen Knochenherds rechts, normale Größenverhältnisse des ganzen knöchernen Labyrinthes. Atrophie der Ganglionspirale, des Nervus cochlearis im Stamm und auffallend stark seiner Fasern in der Schnecke. Atrophie des Ramus saccularis. Hochgradige Degeneration des Epithelbelages, speziell des Neuroepithels der Pars inferior des häutigen Labyrinthes: der Cochlea und des Sacculus. Annähernd normale Ausbildung der Pars superior des häutigen Labyrinthes: des Utriculus und der Bogengänge mit ihren Nervenendstellen. Speziell: Aplasie des Corti-

schen Organes. Hypoplasie der Membrana tectoria. Kollaps der Membrana Reissneri und Epitheldegeneration. Ektasie und Kollaps des Sacculus und Hypoplasie und Degeneration seiner Macula.

B. Die Stria vascularis ist nirgends normal, im ganzen etwas schmal, erscheint sie an einigen Stellen mit der ebenfalls verbildeten Prominentia spiralis der Membrana basilaris etwas näher gerückt. Wir sehen unter der mit der Oberfläche innig verschmolzenen, pigmenthaltigen Membrana Reissneri ein sich ziemlich dunkel färbendes Gewebe, das nur zum Teil aus deutlich abgegrenzten Epithelzellen mit Kern besteht, zum Teil sehen wir nur homogene Schollen. Die Gefäße der Stria fehlen fast.

16. Fall. Nager (19) 1906. 60jährige Frau.

A. Beide Fensternischen sind knöchern verengt, die runde Fensternische mit Fettgewebe gefüllt, die Wasserleitung stenosiert oder teils knöchern, teils bindegewebig obliteriert. Es besteht eine abnorme Verlötung des langen Amboßschenkels mit der verdickten Wand des Facialiskanals; diese ist knöchern und bindegewebig. Die Stapesplatte ist nach außen luxiert, die Ansatzzellen des Ligamentum annulare sind dadurch verändert; es bestehen ferner abnorme Strangbildungen zwischen der Platte und dem Utriculus. Am Cortischen Organe findet sich Atrophie der epithelialen Gebilde, Adhäsion der Deckmembran, sowie Ektasie oder Kollaps der Membrana Reissneri. Die Elemente des Nerven und der Ganglienmassen sind im Vestibularis und Cochlearis nur wenig verändert.

B. Stria vascularis. Das Epithel ist schwer differenzierbar, erscheint aber höher und unregelmäßig. Das Vas prominens weist eine verdickte Wandung auf.

17. Fall. Goerkel I. (9) 1906. 73jähriger Mann.

A. Linkes Ohr: Zwischen den Steigbügelschenkeln und den Wandungen der ovalen Fensternische bindegewebige Adhäsion. Der Ambos erscheint von ziemlich skleriotischem Bau. Die periostale Auskleidung des inneren Gehörganges ist an der vorderen Wand desselben stellenweise stark verdickt. Atrophie des Cortischen Organes, der Nervenfasern des N. acusticus und Sacculus und der Ganglienzellen. Verklebung der Membrana Reissneri mit der Stria vascularis.

Rechtes Ohr: Schleimhaut der Tuba verdickt, in der Paukenhöhle schleimiges eitriges Sekret.

B. Stria vascularis verklebt mit Reißnerschen Membran, im linken Ohr zeigt sie ein schwammiges Gefüge, im rechten Kolloidekugeln und -massen. Von normalen Blutgefäßen ist in der Stria nichts zu sehen, nur vereinzelt finden sich im Querschnitt dickwandige Röhren, in deren Lumen gelblicher Detritus wahrzunehmen ist.

18. Fall. Goerke II. (9) 1906. 8jähriges Mädchen.

A. Linkes Ohr: Im Antrum zahlreiche, verschiedene Stellen der Schleimhaut miteinander verbindende Stränge, in den Mittelohrräumen zellreiches Exsudat.

Rechtes Ohr: Die Mittelohrräume mit Exsudat angefüllt, die Schleimhaut ist geschwollen, die Stapesplatte nicht verdickt und verbogen. Atrophie des N. acusticus, des Ganglion spirale, der Macula saccularis. Reißnersche Membran stellenweise verlängert und gefaltet.

B. Stria vascularis fehlt stellenweise oder zeigt eine stark ins Lumen vorspringende, halbkugelige Vorwölbung, vereinzelt zeigt sie Degeneration und Vermehrung des Bindegewebes in Form von unregelmäßigen, in Gieson sich rot färbenden Klumpen.

19. Fall. Iwanow (12) 1907. $^1/_2$jähriges Kind.

A. Beiderseits Entwicklungshemmung des knöchernen Gerüstes der Schnecke, sowie akute Entzündung des Labyrinthes. Kollaps des Ductus cochlearis und Sacculus sin. Atrophie und Degeneration des linken Cortischen Organes und der Cortischen Membran. Atrophie des Ganglion spirale beiderseits und des Cortischen Organes rechts.

B. Der Umfang der Stria vacularis ist, angefangen von der basalen Schneckenwindung, stark vergrößert. In der mittleren Windung hat sie eine rundliche Form und springt weit in den Kanal vor. Die Vergrößerung des Umfanges wird einesteils durch die bedeutende kleinzellige Infiltration hervorgerufen, hauptsächlich aber andernteils durch vermehrte und erweiterte Blutgefäße, sowie durch Blutungen, die nach Borsten dieser Blutgefäße entstanden sind.

20. Fall. Siebenmann und Bing (31) 1907. 69jähriger Mann.

A. Hochgradige Atrophie des Ramus cochlearis und seiner Nervenzellen. Sehr spärliche Vaskularisation der Nervenendstellen in der Schnecke und im Vorhof. Abnormer Verlauf und abnorme Weite der typischen Kapillaren. Hypoplasie und stellenweise Degeneration des Epithels und der Maculae und besonders der Cristae. Sowohl in der Schnecke als im

Labyrinth finden sich sehr selten hyaline oder kolloide Endothelkugeln.

B. Die Stria vascularis erscheint im Ductus höher gegen die Membrana Reissneri hinaufgerückt und schwächer ausgebildet zu sein als unter normalen Verhältnissen, d. h. sie ist auf dem Durchschnitt von niederer und dünnerer Gestalt; in der rechten Basalwindung fehlt sie völlig. In der Mitte der zweiten Windung enthält sie rechterseits ein großes, auf dem Durchschnitt wie eine Zyste erscheinendes Gefäß.

21. Fall. Denker (6) 1907. 40jähriger Mann.

Atrophie der Äste des N. cochlearis und des Spiralganglion. Kollaps der Membrana Reissneri oder Verklebung mit der Basalmembran besonders rechts. Atrophie der Cortischen Membran.

Im rechten Ohr zeigt die Labyrinthkapsel umgebende Spongiosa in bezug auf Knochensubstanz und Markräume nichts Auffallendes.

B. Die Stria vascularis zeigt große Veränderungen; von ganz normaler Beschaffenheit ist sie an keiner Stelle. Im rechten Ohr fehlt sie gänzlich in der ersten Hälfte der Basalwindung, der zweiten Hälfte der zweiten Windung und in der Spitzenwindung. An diesen Stellen ist die innere Schicht des Ligamentum spirale stark verdichtet und mit Plattenepithel bedeckt. In den übrigen Teilen scheint die Stria vascularis bei Betrachtung mit schwacher Vergrößerung noch Lokalisation und Gestalt vorhanden zu sein. Bei stärkerer Vergrößerung zeigt sich die Struktur wesentlich verändert. Während an einer Stelle der zweiten Hälfte der Basalwindung sich massenhafte Epithelzellen gruppieren, sind in den

meisten Partien, welche einen an Stelle der Stria vascularis befindlichen Streifen aufweisen, überhaupt keine Gefäße zu erkennen, sondern wir sehen hier nur dichte und unregelmäßige Haufen von Zellen.

Im linken Ohr ist die Stria vascularis nirgends vorhanden; an ihrer Stelle fand sich überall eine starke, bindegewebige Verdickung der inneren Zone des Lig. spir., die mit Plattenepithel bedeckt war.

22. Fall. Schwabach (30) 1907. 45jähriger Mann.

A. Atrophie der Äste des N. cochlearis und der Spiralganglienzellen. Membrana Reissneri vorgebuchtet, stellenweise axialwärts. Membrana tectoria zeigt nach Lage und Gestalt in den einzelnen Teilen der Schnecke ein verschiedenes Verhalten. Aplasie des Cortischen Organes. In den Mittelohrräumen findet sich der Schleimhaut aufliegend und zwar sowohl in der knöchernen Tuba als auch in der Paukenhöhle selbst an einzelnen Stellen eitriges, zum Teil hämorrhagisches eitriges Exsudat, in der Nische des ovalen und runden Fensters einzelne zarte Bindegewebestränge. Die Schlemmhaut selbst, namentlich über dem Promontorium, stark vaskularisiert. Im Aquäductus cochlearis findet sich ein weitmaschiges zartes Bindegewebe nahe der Apertura interna; gegen die Apertura externa hin ist der Aquäductus cochleae leer.

B. Stria vascularis ist schon im Vorhofsteil beträchtlich breiter als in der Norm. Anscheinend nimmt sie nach oben hin mehr und mehr das Ausehen eines scharf hervortretenden, teils kegelförmig zugespitzten, teils mehr halbkugelig gestalteten Tumors an. Dieser besteht entweder aus einem mehr oder weniger grobmaschigen Bindegewebe, in dessen Maschen

an einzelnen Stellen dunkelgefärbte runde Körper (Kolloidkugeln) liegen oder sie stellt ein Konglomerat von großen runden kernhaltigen Zellen dar, die um ein Gefäß gelagert sind. Die Oberfläche des Tumors ist von einem mäßig hohen Epithel bedeckt.

23. Fall. Alt (3) 1908. 33jähriger Mann.

A. Links: Das ovale Fenster ist verschmälert, die Stapesplatte erscheint gegen das Labyrinth vorgebaucht, im Stapesring finden sich spärliche bindegewebige Stränge, welche vereinzelte, tiefschwarze pigmentierte Körnerzellen enthalten, in der Fossula fenestrae rotund. sind einzelne bindegewebige Stränge vorhanden.

Im rechten Ohr besteht bei vollständigen Fehlen der (links atrophischen) Cupula sowie im Bau der Schnecke, deren Achse atrophisch (links stark reduziert) ist, Atrophie des N. cochlearis und des Cortischen Organes. Die Reißnersche Membran ist mit der Basalmembran verklebt.

B. Die Stria vascularis ist an Breite reduziert und atrophisch und verklebt mit der Membrana Reissneri. In der Stria sieht man rundliche Körperchen (wahrscheinlich hyalin degenerierte Epithelzellen). Ebenso fehlt ein eigentlicher Lumen des Ductus cochlearis, an dessen Stelle findet sich gewuchertes Bindegewebe.

24. Fall. Denker (7) 1908. 80jährige Frau.

A. Geringe Atrophie und Degeneration des Nervenstammes. Im rechten Ohr besteht hochgradige Atrophie der aus dem Spiralganglion heraustretenden Nervenfasern. Membrana Reissneri und Corti fehlen vollständig, vom Cortischen Organ ist nichts zu sehen.

Die Vorhofsfensternische ist stark verengt, die Stapesfußplatte verdickt; der lange Amboßschenkel in seinem unteren Teil mit der oberen Nischenwand bindegewebig verbunden. Die konzentrisch verengte Schneckenfensternische ist knöchern bis auf einen engen, durch Bindegewebe vollständig obturierten zentralen Kanal geschlossen.

Das linke Ohr zeigt histologisch keinen vom normalen wesentlich abweichenden Befund, nur im Anfangsteil der Basalwindung besteht Atrophie des Nerven, sowie Fehlen der Membr. tectoria, das Cortische Organ stellt einen unförmigen Zellhaufen dar (Altersveränderungen). Die Vorhofsfensternische ist stark verengt, von Stapesköpfchen und -schenkeln ist nichts zu sehen, die Stapesfußplatte gleicht besonders in der vorderen Hälfte einen Knochenwürfel. Das Lig. annul. aus festem Bindegewebe bestehend, ist sehr viel breiter als normal. Das Schneckenfenster ist knöchern ausgefüllt mit zentralem bindegewebigem Kanal. Die zentralen Bahnen sind außer geringer Atrophie auf der rechten Seite ohne Besonderheit.

B. Stria vascularis. Im rechten Ohr ist auffallenderweise wenigstens in der Basalwindung eine nach Ausdehnung und Struktur annähernd normale Stria vorhanden, die mehrere im Querschnitt getroffene Blutgefäße aufweist, in der zweiten Hälfte der Basalwindung und der mittleren Windung fehlt sie gänzlich, während in der Kuppelwindung wieder eine Andeutung vorhanden ist. Im linken Ohr zeigt die Stria vascularis mit der Prominentia spiralis durchaus normale Beschaffenheit.

Wenn wir von den oben erwähnten 24 Fällen die Fälle von Nager (intrauterine Labyrinthitis nach

Meningoencephalitis), Habermann (intrauterine Labyrinthitis) und Iwanow (Labyrinthitis) abziehen, so sind alle übrigen Fälle von Taubheit als Entwicklungshemmung aufzufassen, oder es ist ätiologisch zweifelhaft, ob entweder Entwicklungshemmung oder Entzündung oder eine sonst nicht nachweisbare Krankheit des Organs bei der Entstehung mitspielte.

In fast allen Fällen, soweit eine Beschreibung der Stria vascular. gegeben war, zeigt dieselbe Veränderungen: jedoch scheint die Ursache der Taubstummheit ohne Einfluß darauf zu sein; wir können nach dem Befunde der Stria vascularis nicht entscheiden, ob Entwicklungshemmung oder Entzündung zugrunde liegt. Es fehlt die Angabe über die Stria bei Katz (Fall 9, 10); geringe Abweichungen von der Norm weist sie auf in dem Falle von Schwabach (Fall 11); auf dem linken Ohr des Falles II von Denker finden sich ebenfalls normale Verhältnisse.

### A. Abnormitäten der Stria vascularis.

Sie fehlt in vielen Fällen stellenweise gänzlich oder sie ist nur als einfache Lage eines platten bis kubischen Epithels vorhanden, manchmal findet sie sich in Form eines schmalen Streifens oder sie springt in das endolymphatische Lumen vor, so daß im Radialschnitt tumorähnliche Vorsprünge zu sehen sind, in anderen Fällen bestehen große Zellhügel oder Leisten mit einfacher Epithellage, die platt, kubisch oder zylinderisch ist (Alexander, Denker, Habermann, Scheibe u. a.); vielfach enthält sie Vacuolen-, Kolloid-, Schleim- oder Hyalinklümpchen (Alexander, Panse, Lindt, Goerke u. a.), endlich hebt sich das Epithel der Stria vascularis wie blasenförmig oder brücken-

ähnlich von den darunterliegenden Schichten ab (Scheibe, Goerke, Oppikofer, Alexander, Schwabach u. a.). Sehr häufig ist die Stria vascularis stellenweise mit der Membrana Reissneri verklebt. Als fast regelmäßige Erscheinung der pathologisch veränderten Stria vascularis zeigt sich Gefäßarmut und Pigmentmangel.

### B. Pathologische Befunde im Labyrinth.

Cortisches Organ, Spiralganglion und die davon ausgehenden Nervenfasern sind in allen Fällen mehr oder weniger atrophisch. Die Cortische Membran zeigt in vielen Fällen Entwicklungshemmung und ist manchmal verklebt mit der Basilarmembran oder dem Cortischen Organ. Die Reißnersche Membran ist in allen Fällen verlagert, und meistens verklebt mit der Stria vascularis oder der Basilarmembran, so daß der Ductus cochlearis verengt erscheint; selten kollabiert sie nach oben, dementsprechend zeigt der Ductus cochlearis dann ein erweitertes Lumen.

Die Tatsache, daß die Stria vascularis in fast allen Fällen von angeborener Taubstummheit zum Teil sehr hochgradige Veränderungen aufweist; gibt zu folgenden Fragen Anlaß:

I. Wodurch sind die Abnormitäten der Stria vascularis beim Taubstummen bedingt?

Zur Beantwortung dieser Frage führen viele Verfasser intrauterine Entwicklungshemmung als Ursache an, indem vielleicht Ernährungsstörung infolge von Gefäßarmut eingetreten sei.

Alexander sagt: „Unter dem Fehlen der normalen mechanischen Bedingung erfolgt nun ein vermehrtes Wachstum des Epithels oder des Bindegewebes oder

beider. Und es entstehen unter gänzlichen Ausbleiben oder Schwinden der Bindegewebsentwicklung einfache Epithelleisten als Rudimente der Stria vascularis oder unter Überwiegen des bindegewebigen Anteiles Zellhügel mit einfacher Epitheldecke oder endlich, durch vermehrtes Wachstum beider, Zellhügel mit gefalteter Epitheldecke. Da sich diese Veränderungen in einer relativ frühen Epoche abspielen, so ist wohl die Annahme erlaubt, daß fallweise die vorgeschobene Epitheldecke an irgendeiner Stelle mit dem übrigen Epithel des Ductus cochlearis verklebt.“ Für diese pathologische Proliferation des Striaepithels sprechen sich auch Goerke und Schwabach aus.

II. Weshalb fällt die Atrophie des Sinnesorganes mit der Stria vascularis zusammen?

Im embryonalen Leben stehen die Organe als Ganzes unter dem Einfluß sowohl der normalen Entwicklung, als auch einer Störung derselben. Siebenmann weist in seinem Falle im ganzen Labyrinth Gefäßarmut nach, Alexander, Lindt, Panse und Alt u. a. zeigten Entwicklungshemmungen im Knochengerüste der Schnecke, die sie mit Ernährungsstörung des ganzen Labyrinthes erklären. Über die Atrophie des Sinnesorganes erklärte Goerke in seinem Falle, daß, „wenn die Stria vascularis mit der Basilarmembran verklebt ist, das Cortische Organ auf einer niedrigen Stufe der Entwicklung steht und dadurch indirekt als Ursache für die Veränderung im Acusticus und in seinem Spiralganglion anzusehen ist.“

Alt erklärt die Atrophie der Ganglienzellen als sekundäre Veränderung, in seinem Falle faßt er die Nervenbefunde als Folge der schweren Entartung des Cortischen Organes auf, Oppikofer ist der gleichen

Meinung. Schwabach erklärt das Fehlen des Cortischen Organes als primären Defekt. Alexander behauptet über die sekundären Veränderungen, wenn die Entwicklungsstörung, bezw. die defekte Entwicklung eingetreten ist, daß einzelne Teile der Nervenendstellen vollkommen verschwinden, wahrscheinlich der Resorption anheimgefallen sind. Solche Regionen findet er in allen Teilen des Schneckenkanales.

III. Worin liegt die Ursache der Verlagerung und Verklebung einerseits der Stria vascularis mit der Membrana Reissneri, anderenteils der Reißnerschen Membrana mit der Membran Corti und der Basilarmembran?

Über die Verklebung der Stria vascularis sagt Goerke, daß sie wahrscheinlich als sekundäre Entzündung anzusehen sei. Die Erweiterung des Ductus cochlearis ist nach Schwabach „eine Folge der starken Entwicklung der Stria, indem durch eine stärkere Ausscheidung von Endolymphe, die Reißnersche Membran nach oben gedrängt worden sei.“ Nager sagt, daß dem entzündlich erhöhten Druck im Labyrinthe vielleicht auch die Lageveränderungen von Reißnerscher und Cortischer Membran mit folgender Depression des Cortischen Organes zuzuschreiben sein dürften.

Siebenmann nimmt eine vergrößerte Anlage des Hörbläschen an, das in dem sich später bildenden knöchernen Gehäuse nicht Platz hat, wodurch es zu einer Faltenbildung der einzelnen Wände des Ductus kommt, aber er erklärt nicht, warum dies nur auf einen Teil desselben beschränkt bleibt.

Bei den beschriebenen Fällen dürfen wir die Veränderung in der Labyrinthkapsel (wie otosklerotische Befunde) und im Mittelohr nicht unbeachtet lassen,

so Knochenneubildung in der Labyrinthkapsel, derart, daß die Fensternischen verengt und verschlossen wurden (Denker, Siebenmann, Nagen), Knochenneubildung im Innern des Labyrinthes (Alexander, Lindt, Denker, Habermann, ferner die Fälle von Stapesankylose (Panse) und Verknöcherung des Amboßsteigbügelgelenkes (Goerke) oder Knochenbildung in der Scala tympani (Schwabach), endlich Abnormitäten im Proc. Mastoid. mit Mittelohrentzündung (Scheibe). Hierher gehören auch die Fälle, in denen Bindegewebsstränge von der Vorhofsfensternische die Paukenhöhle und die Gehörknöchelchen überbrücken. (Scheibe, Panse, Goerke, Schwabach und Alt.)

Diese vielen Veränderungen im Ohr kann man nicht als bloße Folge von Entwicklungshemmung auffassen, gerade von diesen Veränderungen müssen wir annehmen, daß sie als knöcherne — und bindegewebige Neubildung durch einen während des Fötallebens überstandenen Entzündungsprozesse bedingt waren. Wie kommt nun im Fötalleben Entzündung des Labyrinthes zustande?

Bei den Säuglingssektionen von Preysing findet sich bei drei Fällen eitrige Labyrinthitis, darunter in einem Falle einseitige Mittelohreiterung, aber beiderseitige Labyrintherkrankung. Einen anderen Fall von Otitis interna bei einem Neugeborenen hat Preysing mit Enteritis und Bronchopneumonie kombiniert gefunden. Goldreich fand bei der Obduktion, 30 Stunden p. partum eine Meningitis, als deren Ursache er infiziertes, aspiriertes Fruchtwasser annimmt.

Schwartze beschreibt einen Schädel eines neugeborenen Kindes mit vorzeitiger Synostose der Nähte und Defekt von Schnecke und Labyrinth bei intakten

Mittelohr. Haike legt einen Sektionsbefund vor, wo neben einer angeborenen hämorrhagischen Encephalitis beide Labyrinthe in Form einer diffusen hämorrhagischen Labyrinthitis mitbeteiligt waren. Beim neugeborenen Kind und im intrauterinen Leben können die Entzündungserreger möglicherweise beim Verschlucken von Fruchtwasser oder durch die Membrana flaccida in die Paukenhöhle gelangen, auch eine plazentare Übertragung der verschiedenen Infektionskrankheiten ist nicht ausgeschlossen. Auf diese Art kann eine Mittelohrentzündung entstehen, die durch den zarten Knochen oder die Fenster zur Labyrinthitis führt. Ebenso kann auch durch Meningitis eine Erkrankung des inneren Ohres zustande kommen. Die Labyrinthitis können wir als die Ursache der Entwicklungshemmung im Labyrinth ansehen und somit in den meisten Fällen auch der angeborenen Taubstummheit. Durch die Entzündung kann man die pathologische Proliferation des Gewebes, die Epithelauflagerung und die Degeneration der Stria vascularis, die Knochenbildung und Bindegewebsstränge, endlich auch die Entwicklungshemmung des Labyrinthes erklären.

Im intrauterinen Leben und beim Neugeborenen ist der Stoffwechsel bekanntlich sehr rege, daher werden Exsudat und Infiltration in den meisten Fällen ohne weiteres resorbiert, auch wenn bis zum Tode des Individuums viele Lebensjahren vergehen, so finden wir dann nur noch in der Labyrinthkapsel und im Mittelohr einige wenige Residuen der ehemaligen Entzündung, zumal an den genannten Stellen die ersten und relativ heftigen Entzündungsherde lagen. Als Begründung dafür, daß die Entzündung vom Aquäductus vestibuli oder vom Mittelohr aus in das Laby-

rinth eingedrungen ist, dürfen wir die Tatsache anführen, daß das Cortische Organ und die Stria vascularis in der Basalwindung (Fälle von Denker, Watsuji, Alexander, Nager, Goerke, Habermann, Oppikofer, Siebenmann, v. Bing und Scheibe) und der Gegend des Schneckenfensters größere Veränderungen aufweist, als in der zweiten und dritten Windung; als Entwicklungshemmung darf es nicht aufgefaßt werden, weil in der Basalwindung mehr Gefäßreichtum als in den beiden oberen Schneckenwindungen ist.

Der Grund, daß im Sacculus und der Pars superior relativ geringe Veränderungen als in der Schnecke vorhanden sind, läßt sich wohl darin suchen, daß durch den Canalis reuniens Hensenii hindurch die Ausbreitung der Entzündung erheblich schwieriger vor sich geht als in der Schnecke, ebenso auch in dem Utriculus und den Bogengängen infolge der sehr engen Räume des Canalis utriculo-saecularis.

Daß Zerstörung der Organe des Ductus cochlearis nicht die Folge einer Veränderung der Stria vascularis zu sein braucht, beweisen die Fälle von Pane (Fall 7 linkes Ohr), Schwabach (Fall 11) und Denker (Fall 24 linkes Ohr).

Schwierig ist es, eine Ursache für die beschriebenen Veränderungen an der Stria vascularis zu finden, da die bisher beschriebenen wenigen Fälle keinen sicheren Aufschluß über die Entstehung derselben bringen; dies wird nur möglich sein durch weitere sorgfältig erhobene mikroskopische Befunde; in mehreren Fällen der angeborenen Taubstummheit glaube ich wenigstens mit einiger Wahrscheinlichkeit auf eine im embryonalen

Leben überstandene Entzündung als Ursache schließen zu dürfen.

Wenn wir fragen, wo die ersten Ursachen der Entwicklungshemmung zu suchen sind, so muß daran erinnert werden, daß die Ursache von Entwicklungsstörungen nicht nur am Gehörorgan, sondern auch im übrigen Körper zu vermuten sind. Auch hier sind Verwandtschaftsehen, und jene ungünstigen äußeren Bedingungen, die schon beschrieben wurden, von Einfluß; gerade die Kombination mit anderen pathologischen Zuständen (wie Idiotie, partiellem Albinismus, kongenitalen Veränderungen am Auge) d. h. mit Zuständen, die wir „als ebenfalls in einer fehlerhaften Keimesanlage begründet“ ansehen können, ist als eine wirklich hereditäre Erscheinung zu erklären.

# Literaturverzeichnis.


1. Alexander: Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der kongenitalen Taubheit. A. f. O. Bd. 61. 1904.
2. Derselbe: Zur Anatomie der kongenitalen Taubstummheit. Anat der Taubstummh. II. Lief. 1905.
3. Alt: Ein Beitrag zur Anatomie der angeborenen Form der Taubstummheit. M. f. O. Nr. 1. 1908.
4. Böttcher: Entwicklung und Bau des Gehörlabyrinths. 1869.
5. Deiter: Untersuchungen über die Lamina spiralis membranacea 1860.
6. Denker: Zur Anatomie der kongenitalen Taubstummheit. Anat. der Taubstummh. IV. Lief. 1907.
7. Derselbe: Zur Anatomie der Taubstummheit. Anat. der Taubstummh. V. Lief. 1908.
8. Gottstein: Über den feinen Bau und Entwicklung der Gehörschnecke beim Menschen und den Säugetieren. 1871.
9. Goerke: Zwei Fälle angeborener Taubstummheit. Anat. der Taubstummh. III. Lief. 1906.
10. Derselbe: Pathologie der Taubstummheit. Ergeb. der allgem. Pathologie und path. Anatomie. 1908.
11. Habermann: Zur Lehre von der angeborenen Taubstummheit. A. f. O. Bd. 63. 1904.
12. Iwanow: Zur pathologischen Anatomie der angeborenen Taubstummheit. A. f. O. Bd. 76 1907.
13. Katz: Histologischer Befund über den Schneckenkanal, spez. die Stria vascularis. A. f. O. Bd. 31. 1891.
14. Derselbe: Die Stria vascularis der Fledermaus. A. f. O. Bd. 62. 1904.
15. Derselbe: Demonstration von Präparaten. A. f. O. Bd. 43. 1896.
16. Derselbe: Mikroskopische Demonstration. Z. f. O. Bd. 41. 1902.

17. Leimgruber: Embryologisch-anatomische Studien über die Stria vascularis. Z. f. O. Bd. 42. 1903.
18. Lindt: Beiträge zur pathologischen Anatomie der angeborenen Taubstummheit. A. f. klin. Med. Bd. 86. 1906.
19. Nager: Bildungsanomalien der Paukenhöhle und Gehörknochen mit Veränderung des Ductus cochlearis. Anat. der Taubstummheit. III. Lief. 1906.
20. Oppikofer: Drei Taubstummenlabyrinthe. Z. f. O. Bd. 43. 1903.
21. Panse: Vier Schläfenbeine von zwei Taubstummen. A. f. O. Bd. 64. 1905.
22. Retzius: Das Gehörorgan der Wirbeltiere. 1884.
23. Schwalbe: Anatomie der Sinnesorgane. 1887.
24. Siebenmann: Mittelohr und Labyrinth. 1898.
25. Derselbe: Bildungsanomalien im Gebiete der Gehörknochen und der Fensternischen. Anat. der Taubstummheit. I. Lief. 1904.
26. Derselbe: Anatomie der Taubstummheit. 1904.
27. Scheibe: Ein Fall von Taubstummheit mit Acusticusatrophie und Bildungsanomalien im häutigen Labyrinth. Z. f. O. Bd. 21. 1892.
28. Derselbe: Bildungsanomalien im häutigen Labyrinth bei Taubstummheit. Z. f. O. Bd. 27. 1895.
29. Schwabach: Anatomische Befunde an Taubstummheit. Z. f. O. Bd. 48. 1904.
30. Derselbe: Beitrag zur Anatomie der Taubstummheit. Anat. der Taubstummh. IV. Lief. 1907.
31. Siebenmann u. Bing: Über den Labyrinth- und Hirnbefund bei einen an Retinitis pigmentosa erblindeten angeborenen Taubstummen. Z. f. O. Bd. 54. 1907.
32. Schwabach: Über die Herkunft der in der tieferen Schicht der Stria vascularis sich findenden Zellen. Z. f. O. Bd. 53. 1907.
33. Urbantschitsch: Lehrbuch der Ohrenheilkunde. 1901.
34. Wniwarter: Untersuchung über die Gehörschnecke der Säugetiere. Akad. der Wissenschaft Wien. Bd. 61. 1870.
35. Watsuji: Histologischer Beitrag zur Taubstummheit. Anat. der Taubstummh. I. Lief. 1904.

# Lebenslauf.

Ich bin geboren am 19. August 1872 zu Gifu, Regierungsbezirk Gifu in Japan, als Sohn des verstorbenen praktischen Arztes Tsunenojo Kano.

Nach dem Absolvieren des Gymnasiums in Gifu bezog ich im September 1889 die kaiserl. medizinische hohe Akademie zu Okayama und absolvierte dieselbe im Dezember 1893.

Im Dezember 1893 trat ich als Einjährig-Freiwilliger in das Garderegiment zu Tokyo ein und wurde im Juli 1894 während des japanisch-chinesischen Krieges zum Assistenzarzt, im November 1897 zum Oberarzt, im November 1900 zum Stabsarzt und im April 1905 zum Oberstabsarzt befördert.

Im Jahre 1896 bin ich 1 Jahr in die militärisch-medizinische Akademie in Tokyo beordert worden, um meine spezielle Wissenschaft zu studieren, und vor dem Ausbruch des japanisch-russischen Krieges wurde ich auf weitere $1^1/_2$ Jahre dahin kommandiert.

Als Assistenzarzt habe ich den japanisch-chinesischen, und später als Stabsarzt und Oberstabsarzt den japanisch-russischen Krieg im Feldlazarett in Port Arthur mitgemacht. Nach dem japanisch-chinesischen Krieg wurde ich mit einem Orden und nach dem japanisch-russischen Krieg mit weiteren zwei Orden ausgezeichnet.

Im Februar 1908 begab ich mich nach Deutschland zwecks weiterer Ausbildung in der Medizin; ich studierte in München 1 und in Erlangen 2 Semester.

Sakutaro Kano.